

ISSN 1477-9315



JOURNAL OF
**ENVIRONMENTAL
HEALTH RESEARCH**

The abbreviation of the journal title "**Journal of environmental health research**" is "**J. Environ. Health Res.**". It is the recommended abbreviation to be used for abstracting, indexing and referencing purposes and meets all criteria of the [ISO 4 standard](#) for abbreviating names of scientific journals.

Journal of Environmental Health Research is devoted to the rapid publication of research in environmental health, acting as a link between the diverse research communities and practitioners in environmental health. Published articles encompass original research papers, technical notes and review articles. JEHR publishes articles on all aspects of the interaction between the environment and human health. This interaction can broadly be divided into three areas: 1.The natural environment and health– health implications and monitoring of air, water and soil pollutants and pollution and health improvements and air, water and soil quality standards; 2.The built environment and health – occupational health and safety, exposure limits, monitoring and control of pollutants in the workplace, and standards of health; and 3.Communicable diseases – disease spread, control and prevention, food hygiene and control, and health aspects of rodents and insects.

Editorial board

Professor Chan Lu – Xiang Ya School of Public Health, Central South University, China
Dr. Kristina Mena - School of Public Health, the University of Texas Health Science Center at Houston, USA
Dr Pablo Orellano - National Scientific and Technical Research Council (CONICET) and National Technological University, Argentina
Abdumalik Djalilov Tashkent Pediatric Medical Institute
Dilfuza Turdieva Tashkent Pediatric Medical Institute
Nigora Alieva Tashkent Pediatric Medical Institute
Khursandoy Akramova Tashkent Pediatric Medical Institute
Ozimbay Otaxanovich Jabbarov Tashkent medical academy
Professor Susan Pinney – College of Medicine, University of Cincinnati, USA
Professor Grażyna Plaza –Institute for Ecology of Industrial Areas, Poland
Professor Andrew Povey – School of Health Sciences, University of Manchester, UK
Dr Jack Siemiatycki - University of Montreal, Canada
Dr. Baltabaev Ubaidulla Abdvakilovich Tashkent State Dental Institute
Dr. Asrankulova Diloram Bakhtiyarovna - doctor of medical sciences, associate professor. Andijan State Medical institute
Dr. KHudaynazarova Salomat Tashkent Pediatric Medical Institute, Hospital Pediatrics 2, Department of Folk Medicine. PhD
Dr. Rakhimov Oybek Umarovich Tashkent Pediatric Medical Institute
Dr. Jafarov Khasan Mirzakhidovich, Tashkent Pediatric Medical Institute
Dr. Sodikova Dilrabo Andijan state medical institute
Dr. Kutlikova Gusalhon Andijan state medical institute
DSc, Musashaykhov Khusanboy Tadjibaevich Andijan State Medical Institute
Raimkulova Narina Robertovna Tashkent Pediatric Medical Institute
Nasirova Feruza Jumabaevna Andijan State Medical Institute
Kudratova Dilnoza Sharifovna Tashkent State Dental Institute
Rasulova Khurshidakhon Abduboriyevna Tashkent Pediatric Medical Institute
Tursumetov Abdusattar Abdumalikovich, DSci, professor, Tashkent Pediatric Medical Institute
Omonova Umida Tulkinovna Doctor of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Neurology, Children's Neurology and Medical Genetics, Tashkent Pediatric Medical Institute

Manuscripts typed on our article template can be submitted through our website here. Alternatively, authors can send papers as an email attachment to editor@jehr-online.org

Journal of environmental health research.
ISSN 1477-9315 <http://www.jehr-online.org/>
36 Victoria Road London N59 7LB

CLINICAL AND NEUROLOGICAL FEATURES OF CHILDREN WITH MICROCEPHALY

Majidova Y.N., Mambetkarimova M.S.
Andijan State Medical Institute

Abstract. Microcephaly is a severe congenital malformation. This is one of the most common anomalies in patients with severe mental retardation - up to 20% of all cases of mental retardation are caused by this pathology. There are about 2 cases of birth of a child with microcephaly per 1000 newborns.

Keywords: microcephaly, oligophrenia, anomaly, IUI, central nervous system.

КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С МИКРОЦЕФАЛИЕЙ

Андижанский государственный медицинский институт
Маджидова Я.Н., Мамбеткаримова М.С.

Аннотация. Микроцефалия относится к тяжелым врожденным порокам развития. Это – одна из самых частых аномалий у больных с тяжелой умственной отсталостью – до 20% всех случаев олигофрении обусловлены этой патологией. На 1000 новорожденных встречается около 2 случаев рождения ребенка с микроцефалией.

Ключевые слова: микроцефалия, олигофрения, аномалия, ВУИ, ЦНС.

В обзоре литературы представлена информация о неврологических проявлениях микроцефалии. Микроцефалия (от греч. *μικρός* — маленький и *κεφαλή* — голова) - недоразвитие черепа и головного мозга, сопровождающее умственной отсталостью и неврологическими отклонениями. Микроцефалия характеризуется малыми размерами черепа, ранним смыканием черепных швов и закрытием родничка, судорожным синдромом, задержкой моторного развития, интеллектуальным дефектом, недоразвитием или отсутствием речи. Причинами микроцефалии могут быть различные факторы: радиация, инфекции, лекарства, генетические нарушения и др.

Причины врожденной микроцефалии - внутриутробные инфекции такие, как краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз.

Отмечаются такие синдромы: Болезнь Дауна (трисомия по 21 хромосоме), Синдром Эдвардса (трисомия по 18 хромосоме), Синдром Патау (трисомия по 13 хромосоме), Синдром «кошачьего крика».

Формы микроцефалии: С учетом времени и причин возникновения в педиатрии и детской неврологии выделяют первичную (наследственную, истинную) и вторичную (синдромальную и эмбриопатическую) микроцефалию. Первичная микроцефалия является компонентом наследственных болезней с аутосомно-рецессивным и рецессивным, сцепленным с полом типами наследования (синдром Джакомини, синдром Пейна). На долю истинной микроцефалии приходится 7-34% от всех форм патологии. Является

результатом воздействия вредного фактора на ранних стадиях внутриутробного развития.

Вторичная микроцефалия отмечается при хромосомных aberrациях, наследственных энзимопатиях (фенилкетонурии), патологии беременности и родов. Развивается в результате повреждения мозга в последние месяцы внутриутробного развития, в процессе родов и в первые месяцы жизни.

Синдромальная микроцефалия встречается более чем при 125 хромосомных аномалиях, наиболее частыми из которых являются болезнь Дауна (трисомия по 21 хромосоме), синдром Эдвардса (трисомия по 18 хромосоме), синдром Патау (трисомия по 13 хромосоме), синдром «кошачьего крика» (моносомия 5хр.) и др. Вторичная эмбриопатическая микроцефалия обусловлена воздействием на плод тератогенных факторов и может являться следствием внутриутробных инфекций (краснухи, цитомегаловирусного энцефалита, герпеса, токсоплазмоза) и интоксикаций (алкогольной, наркотической, профессиональной), радиационного влияния, гипоксии, внутричерепных родовых травм, метаболических нарушений, гормональных заболеваний матери (сахарного диабета, тиреотоксикоза).

Микроцефалия у детей часто сочетается с другими аномалиями: расщелинами губы и неба («заячьей губой» и «волчьей пастью»), несовершенным остеогенезом, врожденной катарактой, пигментным ретинитом, первичной кардиомиопатией, лимфедемой, врожденными пороками сердца и легких, гипоплазией почек, что в значительной мере отягощает прогноз.

Патоморфологическое исследование головного мозга при микроцефалии выявляет уменьшение его массы свыше 25% от нормы, недоразвитие больших полушарий, особенно лобных отделов. При микроцефалии могут иметь место явления микро- или макрогирии (аномально узких либо широких извилин), лиссенцефалии или агирии (сглаженности либо отсутствия извилин), порэнцефалии (наличия патологических кистозных полостей в ткани мозга); агенезия мозолистого тела, расширение ликворных пространств, умеренная гидроцефалия, нарушения миелинизации.

Симптомы микроцефалии:

- Масса головного мозга при микроцефалии резко уменьшена, иногда до 500 - 600 г (при рождении-250 г. Вместо нормы-400 г.)
- В мозге обнаруживают признаки грубых пороков развития: макро- и микрогирии, лисэнцефалии, агенезии мозолистого тела, гетеротопии. Особенно уменьшены лобные и височные доли мозга, так что его островок остается неприкрытым.
- Извилины уплощены, отсутствуют третичные извилины и борозды. Базальные ганглии по сравнению с корой большого мозга более развиты.
- Нередко уменьшены зрительный бугор, ствол мозга, мозжечок, пирамиды продолговатого мозга.
- При рождении окружность головы у ребенка с микроцефалией, как правило, не превышает 25-27 см (при норме - 35-37 см).
- Роднички и швы закрываются в первые месяцы после рождения. По мере роста лицевой череп все более преобладает над мозговым.

- Подавляющее большинство больных имеет различную степень интеллектуальной недостаточности.

Неврологические нарушения при микроцефалии могут включать:

- мышечную дистонию,
- спастические парезы,
- атаксию, судороги,
- косоглазие,
- нарушения черепной иннервации,
- анизорефлексия,
- легкие расстройства координации движений.

Часто дети с микроцефалией могут страдать эпилепсией и детским церебральным параличом. Дети с микроцефалией поздно начинают держать головку, сидеть, ползать, ходить. Отмечается грубая задержка речевого развития, нечеткость артикуляции, резкая ограниченность словарного запаса, нарушение понимания обращенной речи. При первичной микроцефалии двигательная сфера относительно сохранена, неврологическая симптоматика выражена слабо. При вторичной микроцефалии имеются, как правило, значительное поражение моторики, чаще по типу детского церебрального паралича, судороги, интеллект страдает наиболее сильно.

В зависимости от особенностей темперамента больные микроцефалией делятся на 2 группы: торпидную и эретическую. Больные 1-й группы отличаются вялостью, малой подвижностью, безучастностью к окружающему; больные 2-й группы, наоборот, чрезвычайно подвижны, суетливы. Эмоциональная сфера у больных с микроцефалией остается относительно сохранной: дети приветливы, добродушны; реже - эмоционально неустойчивы и склонны к аффективным вспышкам.

Вывод: В заключении следует подчеркнуть, что с синдромом микроцефалии в большинстве случаев заболевание носит тяжелый характер в основном вследствие поражения нервной системы. Многие дети погибают в раннем детском возрасте от септических осложнений. Учитывая редкость заболевания, очевидно, что каждый новый случай синдрома важен для уточнения клинической картины заболевания, в частности, выделения частых и редких признаков с последующей оценкой их диагностической значимости.